UNIVERSITÉ DE PARIS V — René DESCARTES
FACULTÉ de MÉDECINE COCHIN PORT-ROYAL

64

ANNÉE 1973 N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Daniel GUÉGAND

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 5 Mars 1944, à THIONVILLE-PUSSAY (91)

Présentée et soutenue publiquement le _____ *1973*

LA CŒLIOSCOPIE EN GYNÉCOLOGIE PÉDIATRIQUE

(Étude de 87 observations)

Président : M. Pierre CANLORBE, Professeur

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41544721_0007

UNIVERSITÉ DE PARIS V — René DESCARTES
FACULTÉ de MÉDECINE COCHIN PORT-ROYAL

ANNÉE 1973 N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Daniel GUÉGAND

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 5 Mars 1944, à THIONVILLE-PUSSAY (91)

Présentée et soutenue publiquement le _____ 1973

LA CŒLIOSCOPIE EN GYNÉCOLOGIE PÉDIATRIQUE

(Étude de 87 observations)

Président : M. Pierre CANLORBE, Professeur

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR PIERRE CANLORBE

Qui nous a fait le grand honneur de présider cette thèse.

Qu'il nous soit permis de l'en remercier en l'assurant de notre profond respect et de notre reconnaissance pour tout ce qu'il nous a permis d'apprendre.

A MONSIEUR LE DOCTEUR MICHEL CHARTIER

Qui nous a guidés dans la réalisation de notre travail par ses précieux conseils.

Qu'il soit assuré de notre vive reconnaissance.

A MONSIEUR LE DOCTEUR P. BORNICHE

Dont l'aide précieuse et patiente nous a été d'un grand secours dans la réalisation de ce travail.

Qu'il soit assuré de notre reconnaissance.

A MONSIEUR LE DOCTEUR DUBOST

Qui nous a fourni de précieux documents pour cette thèse.
Qu'il soit chaleureusement remercié.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR A. ROSSIER

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ J.-C. JOB

Qu'ils reçoivent le témoignage de notre profonde gratitude pour tout ce qu'ils nous ont appris en pédiatrie.

A MES MAITRES D'EXTERNAT :

M. DAVID
C. DUBOST
R. KOURILSKY
M. PERRAULT
F. DELBARRE
M. AUSSANAIRE
P. FLEURY
F. LEPAGE

A TOUTE MA FAMILLE

A TOUS MES AMIS

Dont le soutien matériel ou moral m'a permis de réaliser mes désirs profonds.

A MON ADORABLE FEMME...

INTRODUCTION

Connue depuis près d'un siècle, « la cœlioscopie est l'endoscopie de la cavité abdominale préalablement distendue par un pneumopéritoine artificiel » (KELLING, 1901).

Au cours des dernières années, cet examen a connu un essor grandissant, et il est devenu une méthode d'investigation paraclinique habituelle en gynécologie chez les adultes.

Son introduction en pédiatrie est plus récente, et la précision des renseignements qu'elle fournit, ainsi que la brièveté de mise en observation, justifient les indications de plus en plus étendues de cet examen. A la lumière des premiers résultats obtenus en gynécologie pédiatrique, la cœlioscopie peut même être considérée comme un temps capital de l'examen de certaines fillettes — au même titre que l'examen clinique et que les explorations hormonales statiques et dynamiques.

En effet, il faut souligner que l'examen gynécologique est particulièrement délicat chez la petite fille, aussi bien du point de vue anatomique que psychologique, car beaucoup d'enfants éprouvent une certaine crainte devant cet examen, qui risquerait d'être encore plus traumatisant s'il n'était pas effectué par un examinateur entraîné. D'où l'intérêt d'une collaboration étroite entre le pédiatre et le gynécologue, cette équipe pouvant alors décider de la nécessité de faire un examen cœlioscopique quand cela s'avère utile.

En effet, il s'agit là d'un examen simple pour qui en a l'habitude, pouvant être répété à plusieurs reprises s'il en est besoin, et permettant enfin de faire une biopsie des gonades et des photographies per-cœlioscopiques.

HISTORIQUE

La première expérimentation de l'endoscopie cavitaire a été faite sur le chien par KELLING en 1901, mais son introduction dans le domaine pratique chez l'homme est due à JOCABEUS en 1912.

KALK en 1928, puis RUDDOCK en 1936, grands utilisateurs de cet examen, le considéraient comme particulièrement utile dans le diagnostic des ascites et des affections du carrefour sous-hépatique. En fait, l'extension de la cœlioscopie à la gynécologie fut longtemps retardée par le fait que, même en position de Trendelenburg, les trompes et les ovaires restaient invisibles, cachées derrière l'utérus et le ligament large. Pourtant, HOPE en 1937 soulignait l'intérêt que pouvait avoir cet examen dans le diagnostic de la grossesse tubaire.

En 1939, pour pallier ces inconvénients, TE LINDE propose la cœlioscopie transvaginale — ou culdoscopie — en position de lithotomie, mais sans grand succès, car l'utérus retombait sur l'optique.

En 1944, DECKER préconise cet examen en position genu-pectorale, ce qui a pour effet de faire basculer en avant l'utérus et ses annexes, et de permettre ainsi leur inspection. Malheureusement, cette position, peu compatible avec une narcose, est assez désagréable pour la patiente.

C'est en 1943 que PALMER décrit une technique personnelle de cœlioscopie par voie abdominale. Cette méthode consiste à faire basculer l'utérus en antéversion forcée au moyen d'une canule d'insufflation introduite dans l'utérus, faisant ainsi bâiller l'espace recto-utérin et flotter les annexes, permettant alors une exploration complète (9) (10).

Depuis 1963, cette méthode a été particulièrement bien adaptée chez l'enfant par M. CHARTIER (4) (5) dont nous rapporterons la technique et l'expérimentation chez 87 jeunes malades.

Entre son équipe et celle de P. CANLORBE, particulièrement intéressée par les maladies de la croissance et de la puberté, s'installa une étroite collaboration. Et pour cette nouvelle équipe composée de pédiatres et de gynécologues, la cœlioscopie devint rapidement le moyen le plus commode pour obtenir, quand il le fallait, des renseignements fondamentaux sur l'état de l'appareil génital interne, permettant alors d'éviter une laparotomie exploratrice.

Cette étude réunit essentiellement les cœlioscopies effectuées au sein de cette équipe depuis 1963. Il s'agit du premier travail d'ensemble jamais réalisé sur ce sujet. En effet, l'intérêt de la cœlioscopie comme complément de l'examen gynécologique en pédiatrie, n'a pas encore été bien saisi par beaucoup, puisque deux des plus récents ouvrages de gynécologie pédiatrique ne la mentionnent même pas (7) (8).

TECHNIQUE

Avant de décrire la technique de la cœlioscopie, nous rappellerons en quoi consiste l'examen gynécologique en pédiatrie (3). En effet, beaucoup de pédiatres ne sont pas encore familiarisés avec cet examen qui est difficile et qui, même effectué dans de bonnes conditions, doit souvent céder la place aux explorations complémentaires parmi lesquelles la cœlioscopie.

L'EXAMEN GYNÉCOLOGIQUE EN PÉDIATRIE

Rappelons la nécessité de mettre la jeune fille en confiance, afin de minimiser le traumatisme psychique que pourrait entraîner cet examen.

Ceci étant fait, nous envisagerons les deux temps qu'il comprend : l'examen standard, puis les examens complémentaires.

— *L'examen standard*

Après un *interrogatoire* minutieux, sachant faire la part des symptômes décrits par l'enfant et de ceux décrits par les parents, l'*inspection* de la région vulvo-périnale recherche :

— l'état de la pilosité,

— le développement du clitoris, des grandes et des petites lèvres,

— l'aspect et la coloration de la région hyménéo-vulvaire.

L'examen au spéculum est possible à cet âge si l'on dispose de spéculums appropriés. Avant la puberté, il faut utiliser le spéculum de Plantureux dont il existe deux calibres différents. Après la puberté, on peut recourir aux spéculums de vierge, type Cusco ou type Collin.

Cet examen doit être complété par un *prélèvement vaginal* pour examen microscopique extemporané entre lame et lamelle.

Le toucher rectal, pratiqué avec une grande douceur, permet de préciser l'état de l'utérus et des annexes.

— Comme on peut le concevoir, cet examen standard est souvent imprécis dans ses constatations ou insuffisant dans ses conclusions, il faut donc recourir à d'*autres examens ou explorations complémentaires :*

L'examen bactériologique avec culture des prélèvements cervicaux vaginaux s'il existe une infection locale ou des leucorrhées récidivantes.

La colpocytologie hormonale précise les renseignements du frottis vaginal extemporané.

La génitographie est réservée aux malformations de l'appareil génital.

Enfin, la *CŒLIOSCOPIE* peut s'avérer indispensable quand il est nécessaire de connaître avec précision l'état de l'appareil génital interne.

Cet examen est toujours possible, même chez la toute petite fille.

La technique de M. CHARTIER et de ses collaborateurs est la suivante :

L'examen se fait sous *anesthésie générale*. Celle-ci ne nécessite pas de préparation particulière et ne pose pas de problème particulier par rapport aux autres interventions chez l'enfant. Toutefois, l'intubation trachéale est indispensable étant donné qu'on crée un pneumo-péritoine et qu'on ne connaît pas à l'avance la durée précise de l'examen qui peut varier entre 20 et 40 minutes. L'intubation tachéale se fait avec la séquence habituelle : Pentobarbital + Curare, le relais étant pris ensuite par le Fluothane. L'enfant étant donc sous anesthésie générale, on en profite pour faire un examen gynécologique approfondi avec le plus souvent photographie de la région périnéo-vulvaire.

L'instrument utilisé actuellement est le cœliophot de Langlois (AELSEM) dont l'avantage sur le cœlioscope de Palmer est de permettre la photographie per-cœlioscopique grâce à une lampe survoltable située en bout de cœlioscope. Cet instrument dont le calibre fait 6,5 mm ne nécessite qu'une incision minime, péri-ombilicale. Le dispositif comprend :

— l'endoscope de calibre 6,5 mm avec optique à 90°, 120° ou 180° vision directe ;

— un bloc d'alimentation CŒLIOPHOT assurant l'éclairage normal et l'éclairage photographique avec double pré-réglage ;

— un déclencheur spécial relié au bloc d'alimentation qui survoltera l'ampoule de l'endoscope, le temps nécessaire à la prise du cliché ;

— un appareil photographique petit format, REFLEX MONO OBJECTIF avec un objectif normal de focale 35 à 50 mm, muni d'une bague d'adaptation amovible. Les clichés sont pris au 1 /5 de seconde. Par cette technique, le diamètre maximum des photographies correctement lisibles est de 6,8 mm, mais des agrandissements peuvent être obtenus par duplication.

Le pneumopéritoine ne pose guère de problèmes particuliers par rapport à l'adulte. On utilise le CO2 et le gonflage se fait avec un appareil à entretien automatique du pneumopéritoine, à une pression fixée par l'opérateur ne dépassant pas 25 mm de mercure.

Pour mobiliser l'utérus, ou en son absence le dome vaginal, il n'est jamais mis de pince sur le col, ni, à fortiori, de canule intra-utérine, mais on utilise un tampon monté sur une pince-longuette introduit dans le fond de la cavité vaginale. Le palpateur de MINTZ est utilisé dans les cas difficiles.

Si elle est nécessaire, la biopsie de l'ovaire peut être effectuée en introduisant un trocart par une incision contro-latérale située au-dessus du creux inguinal.

L'interprétation d'une cœlioscopie chez la fille demande une certaine habitude pour reconnaître l'aspect normal en fonction de l'âge.

En effet, le fond utérin, principal repère et élément de comparaison pour apprécier le volume des ovaires, ne se signale au début que par un mince renflement médian rétro-vésical.

Quant aux trompes, qui paraissent toujours relativement longues, elles masquent assez souvent les ovaires. Pour voir ces dernières, il faut alors relever l'ampoule tubaire à l'aide du palpateur.

Notons enfin que l'ovaire prépubère est normalement plus gros que le fond utérin.

Chez la fillette, la cœlioscopie doit donc être effectuée par un gynécologue entraîné à cet examen pédiatrique.

Dans de telles conditions, il s'agit d'une exploration simple et sans danger qui ne nécessite qu'une hospitalisation de 36 heures et qui présente l'avantage de pouvoir être effectuée à plusieurs reprises quand on désire suivre l'évolution. Elle permet enfin de faire un bilan de l'appareil génital interne à moindre frais et avec autant, sinon plus, de clarté qu'au cours d'une laparotomie exploratrice.

SCHÉMA D'UNE CŒLIOSCOPIE NORMALE
(voir photographies)

1 - utérus

2 - ovaire gauche

3 - ovaire droit

4 - vessie

5 - colon pelvien

PLAN DE L'ÉTUDE

L'analyse qui va suivre porte sur un ensemble de 87 enfants ayant subi une ou plusieurs cœlioscopies à la Maternité N.-D. de Bon-Secours, et suivis pour la plupart à l'hôpital Saint-Vincent-de-Paul (Paris-14e).

Plutôt que de faire une analyse séparée de ces observations pour chaque indication ou diagnostic (voir tableau I) pour lesquels cet examen était demandé, nous avons jugé préférable de les analyser en fonction de l'intérêt qu'a pu avoir la cœlioscopie dans chaque cas observé. Nous avons ainsi regroupé les observations en plusieurs groupes, par ordre d'intérêt décroissant (voir tableau II). Il existe donc une certaine divergence entre les tableaux I et II, mais cette analyse par ordre d'intérêt nous a paru justifiée dans la mesure où cette étude a pour but de dégager les indication essentielles de la cœlioscopie en gynécologie pédiatrique. En effet, nous verrons qu'il existe des cas où elle a un intérêt primordial : que ce soit dans un but diagnostique ou thérapeutique, mais, inversement, son intérêt est parfois plus discutable, en particulier quand elle ne fait que confirmer ce qu'on soupçonnait déjà cliniquement. Cependant, il faut garder à l'esprit que, même dans ces cas où il s'agit d'un examen de routine, une surprise est toujours possible...

Enfin, le tableau III montre la répartition des cas observés en fonction de l'âge auquel a été effectuée la cœlioscopie. Cet âge varie de 3 à 21 ans et il est évident qu'il y a là matière à discussion dans la mesure où notre étude est limitée à la cœlioscopie en gynécologie pédiatrique. Mais il faut noter que la plupart des malades de plus de 15 ans présentaient un retard statural important associé le plus souvent à un retard pubertaire, ce qui nous mettait en présence de jeunes filles dont la pathologie s'apparentait davantage à la pathologie pédiatrique qu'à la pathologie d'adulte.

Ces mises au point étant faites, nous allons étuder séparément chaque catégorie de cas observés, comme ils sont classés sur le tableau II, par ordre d'intérêt décroissant, puis nous essaierons d'en dégager les principales indications de la cœlioscopie en fonction des résultats observés.

TABLEAU I

Classement par diagnostic ou indication de la cœlioscopie

Dysgénésies gonadiques :		
(suspicion de *syndrome de Turner*)		45 cas
— confirmation du diagnostic	36 cas	
— diagnostic éliminé par la cœlioscopie	9 cas	
Aménorrhées :		
(en dehors des syndromes de Turner)		15 cas
— filles d'apparence normale	8 cas	
— filles dysmorphiques	4 cas	
— aménorrhées secondaires	3 cas	
Ambiguïté sexuelle		4 cas
Précocité sexuelle		10 cas
Divers		13 cas
— dysménorrhées	5 cas	
— contrôle après intervention sur le petit bassin	3 cas	
— méno-métrorragies ou pertes vaginales	3 cas	
— tuberculose génitale	2 cas	
TOTAL		87 cas

TABLEAU III

Répartition suivant l'âge lors de la cœlioscopie

	0 à 5 ans	5 à 10 ans	10 à 15 ans	15 à 20 ans	TOTAL
— Retard simple			2	7	9
— Malformation génitale locale			2	1	3
— Dysgénésie gonadique pure et syndrome de Stein-Leventhal			2	1	3
— Turner à minima		6	6	5	17
— Turner typique		4	9	6	19
— Panhypopituitarisme			1	2	3
— Insuffisance gonadique pure		1		2	3
— Aménorrhée secondaire			1	2	3
— Dysménorrhée			3	3	6
— Précocité sexuelle	3	5			8
— Contrôle après intervention sur le petit bassin		2	1		3
— Ambiguïté sexuelle	1	1	1	1	4
— Divers	1	1	2	1	5
TOTAL.....	5	21	30	31	87

CLASSIFICATION ET RÉSULTAT DES EXAMENS

I. — *L'aménorrhée primaire*, c'est-à-dire le non déclenchement de la ménarche, peut être le *symptôme essentiel*, celui qui provoque l'examen, chez une fille d'apparence normale ; mais cette aménorrhée peut aussi s'intégrer dans un ensemble clinique plus ou moins complexe, où s'associent à des degrés divers : un retard statural, une dissociation ou une absence d'apparition des caractères sexuels secondaires, ou encore des anomalies morphologiques.

C'est dans la première éventualité, celle où l'aménorrhée constitue le symptôme essentiel, que la cœlioscopie trouve une de ses indications majeures.

Le tableau clinique est celui d'une jeune fille dont la morphologie, le développement, la maturation osseuse correspondent à l'âge chronologique et chez laquelle les caractères sexuels secondaires sont apparus à l'âge habituel. Les éliminations hormonales sont normales ou subnormales pour l'âge chronologique.

Un tel problème s'est trouvé posé dans 15 de nos observations (voir tableau IV) et, sans nier l'importance d'un examen complet, c'est la cœlioscopie qui a permis de préciser le diagnostic.

Dans 9 cas, elle a permis d'affirmer l'intégrité de l'appareil génital interne, c'est-à-dire de poser le *diagnostic de retard simple, d'origine hypothalamique.* Dans les 6 autres cas, la cœlioscopie nous a, au contraire, fait découvrir une anomalie. Dans 3 de ces cas, il s'agissait d'une malformation génitale locale, dont deux *syndromes de Rokitansky-Küster-Hauser* avec absence complète d'utérus et aplasie vaginale, et un syndrome apparenté avec hypoplasie utérine et vaginale. Dans les 3 autres cas, il s'agissait d'un *syndrome de Stein-Leventhal.*

Il faut insister sur le fait que chez ces malades, la cœlioscopie a eu un intérêt fondamental, puisqu'elle a permis de faire un diagnostic précis dont on ne pouvait avoir la preuve cliniquement.

En effet, lorsque le diagnostic de retard simple est posé formellement, plusieurs solutions thérapeutiques peuvent être évoquées : soit ne rien faire et attendre l'apparition spontanée de la ménarche ; soit mettre en œuvre une thérapeutique visant à provoquer l'apparition des premières règles, la solution envisagée étant souvent influencée par le désir de la malade et de sa famille en tenant compte des retentissements d'ordre psychique que peut avoir cette aménorrhée. Quoi qu'il en soit, on est en droit de mettre en œuvre une thérapeutique visant à provoquer l'apparition des premières règles. C'est ainsi qu'on a pu, par exemple, instaurer des cycles artificiels par les œstrogènes, en leur associant périodiquement de la progestérone, sans qu'il soit possible, au départ, de prévoir si des cycles normaux s'installeront secondairement, ou si le traitement devra être indéfi-

TABLEAU IV

Aménorrhée primaire chez des filles d'apparence normale (15 cas)

Nom	Age	Service de provenance	Classification
Christine W. (obs. n° 1)	16 ans	Pr CANLORBE (St-Vincent-de-Paul)	*Retard simple d'origine hypothalamique* (9 cas)
Françoise C.	14 1/2 ans	— — —	
Jacqueline Z.	21 ans	— — —	
Françoise W.	17 ans	— — —	
Jeanine L.	11 ans	— — —	
Joëlle R.	20 ans	— — —	
Marie-José S.	16 ans	— — —	
Annie B.	16 ans	— — —	
Dominique C.	17 ans	Pr ROSSIER — —	
Marie-Thérèse R. (obs. n° 2)	17 ans	Pr CANLORBE (St-Vincent-de-Paul)	*Malformation génitale locale* (3 cas)
Giovanna T.	14 ans	Ville	
Marie-Claude C.	14 ans	Pr CANLORBE (St-Vincent-de-Paul)	
Claudine M. (obs. n° 3)	19 ans	Pr ROSSIER (St-Vincent-de-Paul)	*Dysgénésie gonadique pure* (Stein-Leventhal) (3 cas)
Eliane B.	13 ans	Pr CANLORBE — —	
Marielle T.	12 ans	Dr PERROT (Hôpital de Neuilly)	

niment poursuivi. Plus récemment, l'administration de Clomifène, à la dose de 100 mg/m²/jour pendant 5 jours, a permis de mettre en évidence chez ces malades une réponse œstrogénique avec apparition des règles, les cycles pouvant ensuite se poursuivre spontanément.

Si de telles thérapeutiques peuvent être mises en œuvre dans le cas de retards simples, on conçoit leur inutilité lorsqu'il existe, par exemple, une agénésie utérine. Seule la cœlioscopie, en faisant un diagnostic précis, permet d'éviter un traitement hormonal intempestif chez de telles malades.

Les trois observations suivantes nous semblent parfaitement illustrer les différents aspects rencontrés dans ce type d'aménorrhée primaire chez des filles d'apparence normale.

Observation nº 1 : Christine W. consulte à l'âge de 16 ans pour aménorrhée primaire. La morphologie est harmonieuse, il n'existe aucune dysmorphie, la taille est légèrement supérieure à la normale pour l'âge (170 cm : + 6 %). Les caractères sexuels secondaires qui ont commencé à apparaître vers l'âge de 11 ans sont normaux (S4, P4, A4). La maturation osseuse évaluée à 14 ans serait parfaitement compatible avec l'existence de règles, bien qu'inférieure à l'âge chronologique.

L'examen gynécologique montre que les organes génitaux externes sont normaux pour l'âge : au toucher rectal, le corps utérin est normal, les annexes ne sont pas perçues. La courbe thermique matinale est monophasique.

Les dosages hormonaux urinaires donnent la réponse suivante : F.S.H. positifs à 3 u.S. par 24 heures, négatifs à 40 unités-souris par 24 heures ; œstrone + œstradiol : 5 microgrammes par 24 heures, 17 cétos stéroïdes à 9 mg par 24 heures.

La cœlioscopie montre un utérus de volume sensiblement normal, de même que trompes et pavillons. Les ovaires ont un aspect « quiescent », blancs, légèrement nacrés, lisses, sans saillie folliculaire, sans coque. L'ovaire gauche est moins épais et plus long que le droit. Tous deux sont du volume d'une petite prune.

A l'occasion de cette cœlioscopie, une *biopsie ovarienne* est effectuée, elle met en évidence un parenchyme ovarien avec stroma assez dense, non scléreux, et collagène qui délimite une zone plus ou moins kystique, d'origine folliculaire, ne montrant aucun foyer inflammatoire, aucun élément permettant de penser à une endométriose. Dans le petit fragment ovarien prélevé, il n'existe aucun élément lutéïnique mature.

La cœlioscopie permet donc d'admettre chez cette malade le diagnostic de *retard simple* du développement de la ménarche. Une épreuve au Clomiphè ne est alors décidée ; elle entraîne une élévation du taux des œstrogènes urinaires qui passent de 10 microgrammes à 35 microgrammes et les premières règles apparaissent. Depuis lors cette jeune fille est réglée spontanément, avec cependant une certaine irrégularité cyclique dont on sait qu'elle est fréquente en cette période de début d'activité génitale et particulièrement chez ces malades ayant eu un retard de la ménarche.

Observation nº 2 : Marie-Thérèse R. vient consulter à 16 ans et demi pour aménorrhée primaire. Aucun passé pathologique notable n'est à signaler, mais avant sa consultation à l'hôpital Saint-Vincent-de-Paul, il est prescrit, à l'âge de 16 ans, des cycles hormonaux artificiels qui restent sans résultat.

On est en présence d'une jeune fille de morphologie harmonieuse avec un certain degré d'adiposité tronculaire. Les caractères sexuels secondaires (seins, pilosité pubienne et axillaire) qui sont apparus vers l'âge de 12 ans, sont d'un développement satisfaisant pour l'âge.

L'examen gynécologique montre que la vulve est de morphologie normale, les grandes lèvres bien développées, l'aspect de la muqueuse normale. L'exploration, quoique difficile, mais effectuée avec douceur et prudence à l'aide d'une sonde en gomme, montre qu'il ne semble pas exister de cavité vaginale. On distingue seulement une simple dépression rétro-uréthrale. Il n'y a pas d'hymen visible. Au toucher rectal, on ne perçoit ni le col, ni le corps utérin.

Les dosages hormonaux urinaires donnent les résultats suivants : œstrone + œstradiol : 6 microgrammes par 24 heures, 17 cétostéroïdes à 8 mg/24 heures. L'étude de la chromatine nucléaire est positive. L'urographie intra-veineuse est normale.

La cœlioscopie vient affirmer la malformation déjà soupçonnée cliniquement : absence complète d'utérus. Il exite deux bandelettes à peine renflées à leur union, prolongées par des trompes normales. Les ovaires sont d'aspect normal avec des follicules à leur surface.

Cette observation correspond au *syndrome de Rokitansky-Kuster-Hauser* défini par l'existence de cornes utérines rudimentaires non canalisées avec aplasie vaginale.

Observation n° 3 : Claudine M. vient consulter à l'âge de 18 ans pour aménorrhée primaire. Les caractères sexuels, dont l'apparition s'est faite à partir de 14 ans, sont normalement développés (S4, P4, A4). Plusieurs séries de cycles artificiels ont été prescrits avant sa consultation à l'hôpital Saint-Vincent-de-Paul, mais, jusque-là, les règles ne sont jamais survenues spontanément.

A l'examen, on est en présence d'une jeune fille de taille et de morphologie féminine normale avec une obésité à prédominance tronculaire (86 kg soit + 50 %). On a la surprise de constater qu'il existe une hypertension artérielle à 17 de maxima et une alopécie en clairière faisant évoquer une pseudo-pelade.

L'examen gynécologique permet de constater que les organes génitaux externes sont normaux. Au toucher vaginal à un doigt, le col et le corps utérin sont normaux, les annexes ne sont pas perçues. La courbe thermique est monophasique.

Les éliminations urinaires sont les suivantes : œstrone + œstradiol à 10 microgrammes par 24 heures, 17 O.H. à 7,5 mg/24 heures, 17 cétostéroïdes à 12 mg par 24 heures. Soit un syndrome d'hyperandrogénie important biologiquement, dont la seule traduction clinique est l'aménorrhée.

La cœlioscopie montre un utérus et des trompes normaux. Les ovaires sont plus gros que normalement avec une coque épaisse et des vaisseaux sillonnés à leur surface, mais il n'y a aucun follicule, ni corps jaune visible. Cet aspect fait évoquer d'emblée un syndrome para-steïnoïde, ce que confirmera la *biopsie.*

Celle-ci ramènera un petit fragment ovarien dans lequel on est frappé de rencontrer une fibrose diffuse, compacte, sans aucun follicule mature. Sous une corticale très épaisse scléreuse, apparaissent des follicules primordiaux tous au même stade et séparés de la corticale par cet épais tissu scléreux. Cet aspect est très

évocateur d'un *syndrome de Stein-Leventhal*, mais nulle part, dans ce petit fragment, on ne trouve aucun élément permettant de penser à une activité androgène.

Le diagnostic étant posé grâce à la cœlioscopie, un traitement est alors entrepris par le Dectancyl, ce qui ne provoque pas l'apparition de menstruation, mais a un effet spectaculaire sur la repousse des cheveux. Deux épreuves au Clomifène sont ensuite décidées, provoquant l'apparition de menstruations qui apparaissent ensuite spontanément pendant quelques mois, mais de façon très irrégulière, avant que ne réapparaisse l'aménorrhée.

Au total, ces trois observations nous ont montré que seule la cœlioscopie a permis de mettre en évidence trois aspects bien différents dans ce type d'aménorrhée primaire chez des filles d'apparence normale :

— soit retard simple avec intégrité de l'appareil génital interne,
— soit malformation génitale locale,
— soit syndrome de Stein-Leventhal.

D'autres aspects pourraient être également rencontrés dont nous n'avons pas d'exemple très démonstratif dans nos observations (pour l'instant) : Tel est le cas des *dysgénésies gonadiques pures*, donnant à la cœlioscopie l'aspect de « petits ovaires non fonctionnels ». Il en va de même pour la *tuberculose utérine* qui rentre en fait dans le cadre des malformations locales et dont nous n'avons pas d'exemple à cet âge de la vie, mais qui constitue également une cause à évoquer dans ce type d'aménorrhée primaire.

Insistons donc encore une fois sur l'intérêt fondamental de la cœlioscopie dans cette première catégorie d'aménorrhée primaire : celle où elle constitue le seul signe clinique anormal.

II. — *Une seconde éventualité est celle où l'aménorrhée primaire n'est qu'un élément d'un tableau clinique plus ou moins complexe*, où s'associent à des degrés divers une insuffisance staturale, une dissociation ou une absence d'apparition des caractères sexuels secondaires et un syndrome dysmorphique variable dans son intensité.

Un tel ensemble amène à discuter le problème éventuel d'une dysgénésie gonadique turnérienne ou non, d'un syndrome dysmorphique sans atteinte ovarienne et, là encore, la cœlioscopie trouve une indication de choix.

Nous avons réuni 36 observations de malades présentant un *syndrome de Turner* et chez lesquels une cœlioscopie a été effectuée. En fait, ce mode d'exploration n'est pas d'un intérêt majeur dans les dysgénésies turnériennes avec syndromes clinique et para-clinique évidents (voir tableau VI). Il ne fait que confirmer l'aplasie gonadique en montrant, à l'emplacement de la gonade, au niveau du bord postérieur du ligament large, une bandelette fibreuse blanchâtre aplatie, allongée au-dessous de la trompe et large de 1 à 2 mm. Cet aspect est classique, mais la découverte d'une malformation utérine associée n'est pas exceptionnelle.

TABLEAU V

Syndrome de Turner à minima (17 cas)

Nom	Age	Service	Contexte clinique
Joëlle E. (obs. nº 7)	15 1/2 ans	Pr ROSSIER	Aménorrhée primaire + obésité - 45 X/46 XX - Pas de dysgénésie gonadique à la cœlioscopie.
Josiane L.	16 1/2 ans	Pr CANLORBE	Retard statural harmonieux - XO.
Liliane D.	20 ans	Pr ROSSIER	Morphologie évocatrice de Turner Mosaïque avec isochromosome.
Martine L.	14 1/2 ans	Pr CANLORBE	Légère dysmorphie - Mosaïque Absence complète d'ovaires.
Gisèle G. (obs. nº 6)	16 ans	Pr CANLORBE	Retard statural sans dysmorphie Mosaïque - Agénésie gonadique.
Pascale R.	10 ans	Pr CANLORBE	Retard statural sans dysmorphie - XO Agénésie gonadique partielle.
Marie-Pierre S.	9 1/2 ans	Pr CANLORBE	Retard statural - Dysmorphie modeste Mosaïque - Agénésie gonadique.
Annie J.	9 1/2 ans	Pr CANLORBE	Retard statural sans dysmorphie Mosaïque - Agénésie gonadique.
Isabelle V.	11 1/2 ans	Pr CANLORBE	Morphologie harmonieuse Mosaïque - Agénésie gonadique.
Esther R.	15 ans	Pr JOB	Morphologie masculine - 46 XY Bandelettes + utérus infantile.
Marie-Hélène C.	10 ans	Pr JOB	Retard statural sans dysmorphie XO - Agénésie gonadique.
Véronique Z.	8 ans	Pr JOB	Retard statural peu dysmorphique XO - Agénésie gonadique.
Sylvie D.	6 ans	Pr JOB	Débilité - Mosaïque - Agénésie.
Sylvie L. (obs. nº 8)	13 ans	Pr JOB	Retard statural sans dysmorphie 46 XY - Utérus infantile + bandelettes.
Joëlle P. (obs nº 5)	14 1/2 ans	Pr CANLORBE	Nanisme harmonieux - XO Agénésie gonadique.
Elizabeth B.	16 ans	Pr CANLORBE	Mosaïque - Agénésie gonadique confirmée par l'ana-path. après annexectomie pour suspicion de gonadoblastome (à noter que le diagnostic de Turner avait pourtant été fait lors d'une cœlioscopie préalable...).
Martine G.	14 ans	Hôpital de Montfermeil	Retard statural harmonieux Mosaïque - Agénésie gonadique.

TABLEAU VI

Syndrome de Turner typique (19 cas)

Nom	Age	Service d'origine
Anne-Marie C.	10 ans	Pr CANLORBE (St-Vincent-de-Paul)
Véronique B.	17 ans	— — —
Sylvie P.	8 1/2 ans	— — —
Maryse L.	9 1/2 ans	— — —
Marie-Thérèse L.	15 1/2 ans	— — —
Michèle T.	14 ans	— — —
Nathalie M.	15 ans	— — —
Gladys B.	17 ans	— — —
Marguerite R.	15 ans	Pr ROSSIER (St-Vincent-de-Paul)
Michèle L.	15 1/2 ans	— — —
Nadine D.	13 ans	— — —
Nadine L.	12 1/2 ans	Pr CANLORBE (St-Vincent-de-Paul)
Francine L.	11 ans	Pr VIALATTE (Enfants-Malades)
Nelly B.	13 ans	Dr ROUSTAN (Herold)
Josette M.	17 ans	Pr LAPLANE (Trousseau)
Françoise B.	15 ans	Pr RAPPAPORT (Enfants-Malades)
Maryse T.	16 ans	Pr LAPLANE (Trousseau)
Dominique M.	15 ans	Pr RAPPAPORT (Enfants-Malades)
Patricia T. (obs. nº 4)	7 1/2 ans	Pr CANLORBE (St-Vincent-de-Paul)

Par contre, tout l'intérêt de la cœlioscopie apparaît dans les cas de *syndrome de Turner dits « à minima »* dont nous avons relevé 17 observations (voir tableau V). Dans cette variété de syndrome de Turner, le symptôme essentiel est un retard statural plus ou moins important, car les dysmorphies sont discrètes et, si l'enfant est encore jeune, on ne peut guère tenir compte de l'absence d'apparition des caractères sexuels secondaires. Ce sont la chromatine nucléaire souvent négative, sinon faiblement positive, et le caryotype qui peut être XO ou montrer une mosaïque (de type XO/XX le plus souvent) qui font soulever l'hypothèse d'une dysgénésie gonadique. Mais seule la cœlioscopie peut en apporter la preuve en montrant généralement une agénésie gonadique totale.

Un autre fait mérite d'être souligné : c'est qu'il n'existe aucun parallélisme entre les signes cliniques périphériques et le degré d'atteinte gonadique. L'atteinte ovarienne est variable chez les sujets présentant une mosaïque.

C'est dire l'intérêt fondamental de la cœlioscopie qui seule peut visualiser le degré de la dysgénésie gonadique et peut révéler, dans certains cas, une ébauche

de développement ovarien avec ovaires macroscopiquement reconnaissables, mais hypoplasiques, ou, au contraire, gros et durs comme dans le syndrome de Stein-Leventhal.

Dans tous les cas, elle peut permettre de faire le diagnostic précocément sans avoir à poser l'indication d'une laparotomie exploratrice qu'on hésiterait à faire dans ces circonstances, tellement les signes cliniques peuvent être d'apparence banale.

Les observations suivantes nous semblent particulièrement bien illustrer les différents aspects rencontrés dans les syndromes de Turner.

Observation nº 4 : Patricia T. vient consulter à l'âge de 7 ans 11/12 pour retard statural avec obésité. Elle mesure 106 cm et pèse 20,500 kg, ce qui la situe à — 13 % pour la taille et + 20 % pour le poids par rapport à la normale pour l'âge chronologique. On connaît chez elle l'existence d'une coarctation aortique bien tolérée.

A l'examen, elle présente un syndrome dysmorphique caractéristique qui fait évoquer d'emblée le diagnostic de syndrome de Turner : hypertélorisme, ptosis bilatéral, ébauche d'épicanthus et nombreuses taches nævіques au niveau du visage. Le cou est court et large avec pterygium colli et implantation très basse des cheveux. Le thorax est large. La voûte palatine est ogivale. Les radiographies montrent une saillie de la tubérosité interne du tibia et une brièveté du 5e métacarpien. Le développement pubertaire est nul.

Les éliminations hormonales urinaires montrent : 17 cétostéroïdes à 1 mg par 24 heures, 17 O.H. à 2,2 mg par 24 heures, F.S.H. négatifs à 3 unités-souris par 24 heures. La chromatine nucléaire est négative. Le caryotype est *45 XO.*

La cœlioscopie ne fait que confirmer le diagnostic en permettant de constater qu'il n'y a pas de renflement utérin visible, les trompes sont normales, l'agénésie gonadique est totale et il existe des bandelettes blanchâtres à la place des ovaires.

Il s'agit donc d'un *syndrome de Turner* typique avec dysmorphie caractéristique, caryotype XO et agénésie gonadique totale.

Observation nº 5 : Joëlle P. est adressée à la consultation pour retard statural et légère débilité à l'âge de 8 ans 4/12. Il n'existe aucun antécédent pathologique notable. A l'examen, on se trouve en présence d'une fillette de morphologie harmonieuse dont la taille est de 100 cm, soit un retard statural chiffré à — 21 % par rapport à la normale pour l'âge chronologique. Son âge statural est fixé à 4 ans, tandis que sa maturation osseuse se situe vers 6 ans.

Il s'agit donc d'un nanisme harmonieux dont la morphologie n'évoque en rien un syndrome de Turner.

Le dosage des *stéroïdes urinaires* montre les résultats suivants : 17 cétostéroïdes à 1 mg par 24 heures, 17 O.H. à 2 mg par 24 heures, F.S.H. négatifs à 5 unités-souris par 24 heures. La chromatine nucléaire, systématiquement recherchée, est négative, ce qui fait demander un caryotype dont la formule sera *XO*.

On effectue alors une *cœlioscopie* qui met en évidence un utérus microscopique avec des lamelles blanchâtres à la place des ovaires.

Il s'agit donc d'un *syndrome de Turner à caryotype XO* et pour lequel la cœlioscopie a montré une agénésie gonadique totale, mais dont la seule anomalie morphologique est un retard statural. Cette observation entre dans le cadre des *Turner à minima*, mais plus souvent, ces aspects cliniques correspondent à un caryotype en mosaïque comme nous allons en voir des exemples :

Observation n° 6 : Gisèle G. est amenée à consulter à l'âge de 16 ans pour retard statural et pubertaire. Le seul antécédent pathologique notable est une intervention à l'âge de 7 ans pour luxation bilatérale des hanches. La taille est de 137 cm, soit un retard de — 20 %, pour un poids de 32 kg, soit + 20 %. Il n'existe pas de dysmorphie évidente à part un thorax un peu saillant. Les caractères sexuels secondaires sont dissociés (SO, P3, AO) et il n'y a encore jamais eu de menstruation.

Les dosages hormonaux urinaires montrent un taux de folliculine à 5 microgrammes par 24 heures, 17 cétostéroïdes à 5 mg par 24 heures, F.S.H. positifs à 80 unités-souris par 24 heures. L'étude de la chromatine sexuelle nucléaire montre 10 % de corps de Barr. Le caryotype est en mosaïque : *XO / XisoX*.

La cœlioscopie permet de constater que les trompes sont normales, mais le renflement utérin est à peine marqué et il n'existe que des lamelles blanchâtres à la place des ovaires : il y a donc une *agénésie gonadique totale.*

Mais comme nous allons le voir dans l'observation suivante, un caryotype en mosaïque ne correspond pas toujours à un tableau aussi caractéristique.

Observation n° 7 : Joëlle E. consulte à l'âge de 15 ans pour aménorrhée primaire avec obésité. Aucun antécédent pathologique notable. La taille est de 153 cm, soit — 10 %, et le poids est de 54,600 kg, soit + 24 %. L'obésité est à prédominance tronculaire. Il n'existe pas de dysmorphie évidente, mais quand même quelques éléments de la série turnérienne : un axe palpébral oblique en bas et en dehors, de nombreux nævi cutanés, une implantation des cheveux un peu basse, mais pas de pterygium colli, ni d'épicanthus. Par contre, il existe un léger cubitus valgus et un écartement mamellonnaire un peu large. L'intelligence est normale. La radiographie permet de constater la brièveté du 4e métacarpien sans autres signes osseux. Les caractères sexuels secondaires sont cotés : S 1/2, A2, P1. Les organes génitaux externes sont normaux.

Les dosages hormonaux urinaires donnent les résultats suivant : œstrogènes à 5 microgrammes par 24 heures, 17 cétostéroïdes à 2,5 mg par 24 heures, F.S.H. négatifs à 3 unités-souris par 24 heures. La chromatine nucléaire est positive et le caryotype montre une mosaïque *XO/XX*.

La cœlioscopie permet de voir que l'utérus est très petit. Les trompes sont normales. Quant aux ovaires, le droit est de taille et d'aspect normal pour l'âge le gauche est plus petit (1/3 du volume de l'ovaire droit), mais son aspect semble normal. Donc cet examen montre qu'il n'y a *pas d'agénésie gonadique*.

La dernière observation de ce chapitre pose un problème encore plus complexe.

Observation nº 8 : Sylvie L. vient consulter à l'âge de 10 ans et demi pour retard statural avec obésité. Dans les antécédents, on note une méningite à méningocoque à l'âge de 5 ans. La morphologie féminine est normale. La taille est de 117 cm (— 14 %). Le poids est de 29 kg (+ 38 %). Le développement pubertaire est encore nul. Les 17 cétostéroïdes sont à 3 mg/24 heures et le dosage des F.S.H. est positif à 6 unités-souris par 24 heures. Le frottis vaginal montre un aspect hypotrophique. La chromatine nucléaire est négative (moins de 20 % de corps de Barr). Le caryotype est *XY*.

La cœlioscopie permet de visualiser un utérus infantile, les trompes sont normales, mais il n'existe que de fines bandelettes à la place des ovaires.

Il s'agit donc d'un *Turner incomplet à caryotype XY*.

Ces quatre dernières observations de Turner « à minima » montrent à quel point les aspects rencontrés peuvent être différents. C'est dire l'intérêt fondamental de la cœlioscopie dans ce type d'affection, qui est indispensable pour se faire une idée exacte de l'état des gonades — état, qui comme nous venons de le voir, est absolument imprévisible sur les seuls éléments cliniques.

Cet examen trouve donc chez ces malades qui n'ont, le plus souvent, qu'un retard statural en plus de leur aménorrhée, une indication de tout premier ordre au même titre que les aménorrhées primaires chez les filles d'apparence normale.

III. — Mais la cœlioscopie trouve également son intérêt dans d'*autres formes d'aménorrhée primaire* (voir tableau VII), ainsi lorsqu'on est en présence d'une jeune fille présentant un retard statural harmonieux relativement modéré, mais surtout un retard d'apparition des caractères sexuels secondaires.

Le problème posé est alors celui d'une *puberté tardive simple* ou d'une *insuffisance isolée en hormone gonadotrope*.

Trois de nos observations répondent à ce tableau. La plus caractéristique est la suivante :

Observation n° 9 : Martine D. consulte à l'âge de 17 ans pour retard pubertaire. Sa taille est de 157 cm (soit un retard de — 4 %). Sa morphologie est harmonieuse. Les caractères sexuels secondaires sont côtés : SO, A1 /4, P1 /4. Les organes génitaux externes ont un aspect prépubertaire.

Les dosages hormonaux urinaires montrent les résultats suivants : 17 cétostéroïdes à 3,5 mg par 24 heures, œstrone + œstradiol = traces, F.S.H. négatifs à 3 unités-souris par 24 heures. La chromatine nucléaire est positive.

La cœlioscopie permet de constater que les trompes sont normales. mais qu'il n'existe qu'un corps utérin médian minuscule. Les ovaires sont allongés, en noyau de datte, leur surface est lisse, il n'y a pas de follicule visible.

Un traitement par cycles artificiels est entrepris. Les règles se poursuivent ensuite spontanément, tandis que les caractères sexuels secondaires apparaissent.

TABLEAU VII

Autres cas d'aménorrhée primaire

Nom	Age	Service d'origine	Classification
Véronique D. (obs. n° 10)	19 ans	Pr CANLORBE	*Panhypopituitarisme* (3 cas)
Micheline C.	15 ans	Pr ROSSIER	
Josy C.	16 ans	Pr CANLORBE	
Martine D. (obs. n° 9)	17 ans	Pr JOB	*Insuffisance gonadique pure* (3 cas)
Pierrette D.	17 ans	Pr JOB	
Christiane B.	10 ans	Pr CANLORBE	

Dans cette observation, la cœlioscopie a donc permis de vérifier *l'intégrité de l'appareil génital interne* en dépit de l'insuffisance — ou plutôt du retard de sécrétion — en hormone gonadotrope. Ces renseignements ont, en outre guidé la thérapeutique ; l'évolution venant ensuite confirmer le diagnostic de *puberté tardive.*

La cœlioscopie a donc été là d'un intérêt indiscutable, car, sans elle, on aurait pu instituer un traitement, mais à l'aveugle, sans savoir l'état de l'appareil génital interne.

Une des dernières éventualités, en ce qui concerne les aménorrhées primaires, est celle des *panhypopituitarismes* dont nous avons relevé 3 cas dans notre étude. La cœlioscopie vient ici compléter le bilan clinique et biologique en confirmant l'intégrité utéro-ovarienne et la possibilité d'établir des cycles artificiels, cela plus dans un but psychologique que thérapeutique. L'observation suivante en est une illustration :

Observation n° 10 : Véronique D. vient consulter pour la première fois, à l'âge de 7 ans et demi, pour un retard statural avec morphologie harmonieuse. La taille est de 103 cm, soit un retard de — 15 %.

Les différentes épreuves biologiques permettent d'établir qu'il s'agit d'une *insuffisance hypophysaire*, notamment l'épreuve à la métopyrone qui montre les résultats suivants : avant métopyrone : 17 cétostéroïdes à 0,5 mg/24 heures, 17 O.H. à 0,8 mg par 24 heures — après métopyrone : 17 cétostéroïdes à 0,8 mg par 24 heures, 17 O.H. à 2 mg par 24 heures.

La cœlioscopie est faite à l'âge de 19 ans et montre un utérus normal, des trompes normales, des ovaires présents des deux côtés.

La biopsie ovarienne précise qu'il existe de très nombreux follicules primordiaux sans maturation ni ébauche de corps jaune, avec une fibrose corticale comme dans le syndrome de Stein-Leventhal.

Ce résultat permet de tenter 3 épreuves au Clomifène qui restent sans résultat et, finalement, d'instituer des cycles artificiels.

Au total, nous avons vu que l'aménorrhée primaire dont nous avons relevé et analysé 57 observations, constitue une indication essentielle de la cœlioscopie, notamment dans 2 éventualités principales :

— quand l'aménorrhée primaire est isolée,

— quand elle s'associe à un retard statural et, surtout, dans le cas de Turner « à minima ».

Mais, il existe d'autres cas, dans le chapitre des aménorrhées primaires, où la cœlioscopie trouve également son intérêt en permettant soit de compléter le bilan clinique et biologique, soit d'orienter la conduite thérapeutique. Il s'agit des cas de Turner typique et des cas d'insuffisance hypophysaire globale ou prédominant sur la fonction gonadotrope.

Dans le reste de nos 87 observations, il existe d'autres éventualités constituant de bonnes indications à la cœlioscopie. Nous allons essayer de les examiner successivement (voir tableau VIII et IX).

IV. — *L'aménorrhée secondaire* est l'une de ces éventualité. C'est ainsi que nous avons relevé 3 observations où la cœlioscopie a été faite pour cette seule raison. Dans 2 cas, il s'agissait d'aménorrhée secondaire dont l'apparition coïncidait plus ou moins avec la constitution d'une obésité importante, en particulier dans l'observation suivante :

Observation n° 11 : Colette P. consulte à l'âge de 15 ans pour aménorrhée secondaire apparue depuis environ un an, alors que les premières règles se sont installées vers l'âge de 13 ans. Simultanément, une obésité s'est constituée progressivement pour atteindre, au moment de la consultation, 59,400 kg, soit + 50 %, pour une taille de 148 cm (— 6 %). A l'obésité s'associent des signes de virilisme : acné, pilosité des membres. La courbe thermique est monophasique.

Les dosages hormonaux urinaires montrent un taux de 17 cétostéroïdes à 9,5 mg par 24 heures, des 17 O.H. à 4 mg par 24 heures, une D.H.A. à 3 mg par 24 heures, androsténedione + étiocholanolone à 5,5 mg par 24 heures, 17 cétostéroïdes oxygénes en 11 : à 2 mg par 24 heures. On conclue alors à un *hypercorticisme d'entraînement avec hyperandrogénie d'entraînement.*

La cœlioscopie est faite pour éliminer un syndrome de Stein-Leventhal. Elle montre un utérus normal, des trompes normales et des ovaires de taille normale avec un kyste ovarien fonctionnel à droite.

Les règles réapparaissent spontanément un an plus tard après régime de restriction calorique et chute pondérale.

Dans une autre observation d'aménorrhée secondaire, mais sans obésité, la cœlioscopie a permis de constater l'intégrité de l'appareil génital interne alors que le diagnostic de syndrome de Stein-Leventhal avait été envisagé là aussi.

TABLEAU VIII

Nom	Age	Service d'origine	Classification
Christine B.	19 ans	Pr CANLORBE	*Aménorrhée secondaire* (3 cas)
Nicole H.	20 ans	Pr CANLORBE	
Colette P. (obs. nº 11)	14 1/2 ans	Pr ROSSIER	
Catherine D. (obs nº 12)	14 ans	Pr CANLORBE	*Dysménorrhée* (6 cas)
Martine B.	15 ans	Pr CANLORBE	
Évelyne P.	15 1/2 ans	Ville	
Christiane H.	20 ans	Pr CANLORBE	
Marie-Carmen P.	11 ans	Pr THIEFFRY	
Mireille R. (obs. nº 13)	17 ans	Pr CANLORBE	
Sylvie A.	4 1/2 ans	Pr CANLORBE	*Précocité sexuelle* (9 cas)
Laurence B.	5 1/2 ans	Pr HERAULT	
Sylvie M.	8 1/2 ans	Pr CANLORBE	
Line	8 ans	Pr CANLORBE	
Myriam C.	7 ans	Pr CANLORBE	
Isabelle J.	7 1/2 ans	Pr CANLORBE	
Sophie L.	3 ans	Pr VIALATTE	
Pascale H.	8 1/2 ans	Pr CANLORBE	
Isabelle G. (obs. nº 14)	5 ans	Pr CANLORBE	

TABLEAU IX

Nom	Age	Service d'origine	Classification
Betty D.	14 1/2 ans	Pr JOB	
Sylvie D. (obs. nº 15)	9 ans	Pr JOB	*Ambiguïté sexuelle* (4 cas)
Patricia T.	16 1/2 ans	Pr CANLORBE	
Jocelyne P.	4 1/2 ans	Pr CANLORBE	
Annie G.	8 ans	Pr ROYER	*Contrôle après intervention sur le petit bassin* (3 cas)
Marie-Christine B.	11 ans	Pr CANLORBE	
Marie-Claire M.	9 ans	Pr ROSSIER	
			Divers (5 cas)
Paulette C.	11 1/2 ans	Pr THIEFFRY	Méno-métrorragies
Elizabeth L.	16 ans	Ville	Méno-métrorragies
Martine G.	12 ans	Dr LAPLANE	Pertes vaginales à répétition
Claudine D.	9 1/2 ans	Pr GRENET	Tuberculose sans atteinte génitale
Carole O.	3 ans	Pr BACH	Tuberculose génitale

Nous voyons donc que l'aménorrhée secondaire constitue encore une bonne indication de la cœlioscopie, notamment en permettant d'éliminer un syndrome de Stein-Leventhal dont nous n'avons malheureusement pas d'exemple à citer dans ce chapitre.

V. — *Les dysménorrhées* constituent un phénomène d'une telle fréquence dans la pathologie des premières menstruations, qu'il ne saurait être question d'y trouver une indication majeure de la cœlioscopie.

Cependant, nous avons réuni 6 observations où cette exploration a été faite pour de telles douleurs qui, il faut le souligner, résistaient à toute thérapeutique, confinant la malade au lit.

Si chez 2 de ces jeunes filles, la cœlioscopie a été négative, dans les autres cas, elle a montré 2 fois l'existence d'une endométriose et, 2 autres fois, l'existence d'une malformation utérine.

Observation nº 12 : Catherine D. est examinée à l'âge de 14 ans 5/12 pour syndrome douloureux abdominal prédominant dans la fosse iliaque droite et faisant évoquer une crise appendiculaire.

La morphologie est harmonieuse, les caractères sexuels secondaires normalement développés et l'interrogatoire permet de retrouver la notion d'une accentuation des douleurs au moment des règles.

En l'absence de signes évidents d'appendicite, on décide de faire une *cœlioscopie* qui montre, au niveau du ligament utéro-sacré droit et dans la région recto-sigmoïdienne, l'existence d'une *endométriose.*

Observation nº 13 : Mireille R. consulte pour la première fois à l'âge de 14 ans pour des infections urinaires répétées. Une urographie intra-veineuse permet de découvrir l'existence de 4 reins. La même année, des crises douloureuses abdominales conduisent à faire une appendicectomie. A cette occasion, le seul toucher rectal n'avait pas permis de mettre en évidence une anomalie quelconque de l'appareil génital. Deux ans plus tard, devant la persistance des douleurs abdominales dont on fait préciser l'accentuation au moment des règles, on décide de faire une cœlioscopie.

L'examen gynécologique effectué sous anesthésie générale permet alors de constater l'existence d'un vagin double avec paroi saggitale allant jusqu'au col. Au toucher vaginal, on sent un corps utérin à gauche, pas grand chose à droite.

La cœlioscopie permet de voir des trompes et des ovaires normaux des deux côtés, mais un *corps utérin didelphe* qui semble aller jusqu'au col. Le cæcum tient en avant par des voiles adhérentiels discrets. Cette malformation permet donc d'expliquer la dysménorrhée.

Dans ces deux observations de jeunes filles ayant une dysménorrhée, la cœlioscopie a donc permis, là aussi, de faire un diagnostic précis : dans un cas, une endométriose, dans l'autre une malformation de l'appareil génital interne, fournissant ainsi une explication de ces douleurs.

Bien sûr, cet examen ne se justifierait pas dans tous les cas de dysménorrhée, mais il faut savoir le prescrire en particulier devant des douleurs persistantes, qui deviennent intolérables et confinent la malade au lit, car le seul examen gynécologique standard ne permet pas toujours, nous l'avons vu, de mettre en évidence des malformations qui peuvent sembler évidentes lors de l'anesthésie générale.

VI. — *Les précocités sexuelles* peuvent également conduire à demander un examen cœlioscopique, comme cela fut fait dans 8 de nos observations.

Si cet examen ne constitue qu'un complément du bilan clinique et biologique en cas de précocité sexuelle complète d'origine hypothalamo-hypophysaire, il permet d'éliminer avec certitude une tumeur de l'ovaire. En fait, il faut convenir que ces tumeurs sont souvent prévisibles cliniquement, car elles donnent un tableau moins complet, sont souvent palpables, et la sécrétion d'œstrogènes urinaires est anormalement élevée.

Dans ces précocités sexuelles d'origine centrale, la cœlioscopie montre un utérus nettement développé avec un corps utérin bien individualisé et 2 gros ovaires d'aspect « quiescent », c'est-à-dire correspondant à des ovaires de femme en période d'activité génitale, mais au repos.

En fait, la cœlioscopie devient surtout indispensable dans ce qui a été décrit sous le nom de « *puberté précoce essentielle régressive* » dont nous avons relevé 3 cas dans nos observations. La plus intéressante est la suivante :

Observation nº 14 : Isabelle G. présente une première hémorragie génitale à l'âge de 3 ans 6/12, une seconde à l'âge de 5 ans 4/12 et une troisième à l'âge de 6 ans. Simultanément se font une poussée mammaire et un développement des petites lèvres associés à des signes d'imprégnation œstrogénique de la muqueuse vaginale, le tout évoluant par poussées spontanément régressives. Ces signes sont associés à une petite avance staturale : 111 cm à l'âge de 4 ans 10/12, soit une avance de + 5 %, pour un âge osseux de 6 ans. La morphologie reste harmonieuse.

Une première cœlioscopie est faite à l'âge de 5 ans ; elle permet de constater qu'il existe sur l'ovaire gauche un *kyste ovarien liquidien* de la taille d'un œuf de poule, sillonné de vaisseaux. Il n'y a pas d'ascite, pas de végétation péritonéale, le foie est normal.

Chez cette petite fille, ce kyste liquidien est alors interprété comme une tumeur, peut être sécrétante, ce qui pourrait expliquer l'aspect vulvo-vaginal et la menstruation. Une intervention chirurgicale est donc décidée, mais, pour des raisons familiales, l'opération est retardée et l'enfant n'est hospitalisée que 2 mois plus tard. Comme tou ours, lorsqu'il s'agit d'une tumeur annexielle, un toucher rectal est fait sous anesthésie générale avant l'intervention. On a alors la surprise de constater que la masse ovarienne gauche a complètement disparu.

C'est pourquoi l'on décide de faire une *deuxième cœlioscopie* qui confirme la *disparition de ce kyste de l'ovaire*, ce qui rend l'intervention inutile...

Ainsi, grâce à ces 2 cœlioscopies faites à 2 mois d'intervalle, le diagnostic primitivement envisagé de tumeur de l'ovaire a pu être éliminé.

Par contre, il devenait évident que ce kyste était en fait un *kyste folliculaire*, kyste fréquent au cours du cycle menstruel, ce qui permettait d'affirmer l'*origine hypophyso-hypothalamique* des troubles observés.

Revue un an plus tard, la fillette est redevenue normale, la poussée mammaire a régressé, l'examen gynécologique est normal. Cependant, la même année, se produit une nouvelle poussée évolutive mammaire (S1) et une pilosité pubienne apparaît (P1).

Revue à l'âge de 8 ans, l'enfant est normale. Seule persiste, inchangée, l'avance staturale.

Deux nouvelles cœlioscopies effectuées pour suivre l'évolution ne permettent pas de mettre en évidence de nouvelle anomalie ovarienne.

Cette observation permet de constater combien il est intéressant de pouvoir répéter cet examen simple et sans danger pour l'enfant, dans la surveillance des pubertés précoces. En effet, que ces précocités sexuelles soient spontanément régressives comme dans le cas précédent, ou que l'on provoque un blocage par le Farlutal ou le Depoprovera comme cela fut fait dans d'autres observations, il est très important de pouvoir surveiller l'aspect des ovaires sous traitement ou non. A ce titre, les cœlioscopies itératives sont d'un très grand intérêt dans ce type d'affections.

Avec ce chapitre se termine l'étude des indications les plus fréquentes de la cœlioscopie en gynécologie pédiatrique. En raison même de la simplicité et de l'inocuité de cet examen, d'autres indications, plus rares, méritent d'être citées.

VII. — *Les ambiguïtés sexuelles* ont fait l'objet d'une cœlioscopie dans 4 de nos observations, dont 3 sont des *pseudo-hermaphrodismes féminins* avec hyperplasie surrénale virilisante. L'une d'elle est celle-ci :

Observation nº 15 : Sylvie D. est vue pour la première fois en consultation à l'âge de 9 ans avec sa sœur Betty âgée de 14 ans. Toutes les deux sont adressées pour des signes évidents de virilisme dont l'apparition semble s'être faite progressivement et récemment puisqu'il n'avait pas attiré l'attention auparavant.

Sylvie présente une avance staturale de 8 % (139 cm) soit un âge statural de 10 ans 10/12 avec un âge osseux de 12 ans. Sa morphologie est andromorphe avec forte musculature et pilosité excessive sur tout le corps. Les caractères sexuels sont notés : S1/2, AO, P3 et les organes génitaux externes sont le siège d'anomalies en rapport avec une virilisation, notamment une hypertrophie clitoridienne importante.

Les dosages hormonaux urinaires montrent des 17 cétostéroïdes à 8,5 mg par 24 heures, des 17 O.H. à 2,2 mg par 24 heures, le pregnanetriol est à 7,7 mg par 24 heures. Les F.S.H. sont négatifs à 3 unités-souris par 24 heures. L'étude de la chromatine nucléaire montre 5 à 10 % de corps de Barr, le caryotype est 44 XX.

La cœlioscopie montre un corps utérin et des trompes normaux, par contre, les gonades sont un peu grosses pour l'âge et très lisses.

La biopsie ovarienne montre une insuffisance du développement ovarien : présence de follicules primordiaux sans aucun élément mature, ni ébauche de corps jaune.

Il s'agit donc d'*une hyperplasie virilisante des surrénales à révélation tardive*, pour laquelle la cœlioscopie avec biopsie a montré que la seule anomalie au niveau des organes génitaux internes était une insuffisance du développement ovarien.

L'observation de la sœur aînée pourrait être calquée sur celle-ci, mais, sous traitement, elle a eu une évolution dramatique, puisque la jeune fille est décédée à la suite d'une hépatite virale.

Ces deux observations d'ambiguïté sexuelle par hyperplasie virilisante des surrénales constituent des cas particuliers, puisqu'il s.agit de 2 formes à révélation tardive pour lesquelles la cœlioscopie prend donc un intérêt particulier. L'hyperplasie des surrénales se révèle habituellement beaucoup plus précocément, souvent dès la naissance et, à ce stade, les dosages hormonaux et le sexe chromatinien suffisent à faire le diagnostic, la cœlioscopie ne pouvant avoir un intérêt que plus tardivement, lorsqu'il s'agit de connaître avec précision l'état de l'appareil génital interne avant une intervention correctrice.

Dans les *pseudo-hermaphrodismes masculins* dans leur forme habituelle ou dans la forme dite à testicules féminisants, la cœlioscopie trouve également un intérêt particulier, puisqu'elle peut permettre également d'obtenir les renseignements nécessaires sans qu'il soit besoin de recourir à une laparotomie exploratrice.

Par contre, la cœlioscopie doit céder la place à cet examen chirurgical chez les sujets suspects d'*hermaphrodisme vrai*, puisqu'elle ne permet pas une biopsie gonadique suffisamment étendue.

VIII. — *Le contrôle cœlioscopique après intervention sur le petit-bassin* est également une indication de cette endoscopie, comme cela fut fait dans 3 de nos observations.

L'une d'elle est un contrôle après appendicectomie, un doute ayant été émis lors de l'intervention au sujet de l'intégrité de l'appareil génital interne. L'aspect tout à fait normal de cet appareil a ainsi pu être constaté, permettant de rassurer la famille.

Dans les deux autres cas, il s'agissait d'un contrôle de l'ovaire restant après annexectomie unilatérale pour kyste de l'ovaire. La cœlioscopie a ainsi permis de constater, chez une des malades, une torsion d'un demi-tour de spire du pédicule de cet ovaire, faisant poser l'indication d'une ovariopexie.

Comme on peut le voir, cet examen n'est donc pas dénué d'intérêt dans ce type d'indication.

La cœlioscopie peut également avoir un intérêt indiscutable pour surveiller l'évolution après la chirurgie conservatrice limitée des tumeurs ovariennes.

Les indications de la cœlioscopie sont donc susceptibles d'être élargies considérablement chez la fille. Le dernier chapitre ne donne qu'un aperçu des autres possibilités de cet examen.

IX. — Dans ce chapitre « *Divers* », nous avons eu ainsi deux cas où cet examen a été effectué lors de *méno-métrorragies* apparues à la période pubertaire, alors que toutes les autres explorations s'étaient avérées négatives. Dans un autre cas, il s'agissait de *pertes vaginales à répétition* chez une fillette de 12 ans, la cœlioscopie ayant été effectuée pour vérifier l'état de l'appareil génital interne après intervention pour annexite bilatérale.

Enfin, dans les deux derniers cas, cet examen a été effectué dans le but de vérifier l'état annexiel lors d'une *tuberculose génitale* chez des fillettes âgées respectivement de 9 ans et demi et 3 ans et demi. Chez la première, l'intégrité de l'appareil génital interne et du péritoine a été affirmée. Par contre, chez la seconde, on a constaté l'existence de granulations sur le fond utérin et le pavillon de la trompe droite, ainsi que sur le péritoine alentour, cet aspect étant en faveur d'une atteinte tuberculeuse péritonéo-génitale.

Il s'agit-là d'un renseignement fondamental dans ce type d'affection. On sait en effet la place importante que tient la tuberculose génitale parmi les causes de stérilité.

Il est donc important d'apprécier l'état annexiel lors de toute atteinte tuberculeuse, c'est dire tout l'avenir que peut avoir la cœlioscopie dans le dépistage de l'atteinte génitale lors des primo-infections tuberculeuses.

CONCLUSIONS

Nous venons d'analyser l'intérêt de la cœlioscopie dans 87 observations de sujets âgés de 3 à 21 ans.

Connu depuis près d'un siècle, cet examen n'a été introduit en pédiatrie que tout récemment. Par les renseignements qu'il fournit, il constitue un complément indispensable quand les résultats des examens clinique et biologique sont insuffisants.

Il faut d'abord rappeler qu'on ne saurait se passer d'un examen gynécologique qui, s'il présente quelques difficultés chez la petite fille, fournit déjà des renseignements précieux lorsqu'il est fait par un examinateur entraîné, connaissant bien les aspects anatomiques propres à cet âge, et sachant minimiser les risques de traumatisme psychique que cet examen pourrait provoquer s'il n'était pas effectué dans de bonnes conditions. Faite également par un gynécologue entraîné, la cœlioscopie est un examen simple et inoffensif.

Elle trouve ses principales indications dans le groupe des aménorrhées primaires, surtout quand il s'agit du symptôme essentiel, car il est indispensable de connaître avec précision l'état de l'appareil génital interne lorsqu'on a un doute sur son intégrité, ce qui est fréquent dans ces cas.

De même, quand l'aménorrhée primaire s'associe à un syndrome dysmorphique, le problème de la reconnaissance d'un éventuel syndrome de Turner à minima peut se poser. Dans le Turner typique, la cœlioscopie ne fait que confirmer ce qu'on soupçonnait cliniquement, encore que, comme nous l'avons vu, une surprise soit toujours possible.

Cet examen peut aussi compléter utilement le bilan clinique et biologique des insuffisances hypophysaires, qu'il s'agisse d'un panhypopituitarisme ou d'une insuffisance gonadique pure.

Viennent ensuite les aménorrhées secondaires que le pédiatre peut être amené à explorer, ainsi que les dysménorrhées.

Les précocités sexuelles et les ambiguïtés sexuelles posent également des problèmes parfois très complexes pour lesquels la cœlioscopie vient utilement compléter les autres investigations.

Enfin, cet examen peut aussi servir de contrôle après une intervention sur le petit bassin, en particulier pour la surveillance de l'ovaire restant après ovariectomie unilatérale.

Pour terminer, il faut insister sur l'intérêt particulier de la cœlioscopie dans la tuberculose à la recherche d'une localisation génitale. Ceci est fondamental quand on sait la fréquence de cette affection parmi les causes de stérilité.

Ainsi donc, si l'aménorrhée primaire vient en tête des indications de la cœlioscopie en pédiatrie, cet examen est intéressant dans bien d'autres cas, la liste n'étant pas exhaustive.

Effectuée par un gynécologue entraîné, en tant que complément de l'examen standard, et lorsqu'on a un doute sur l'intégrité de l'appareil génital interne, la cœlioscopie est un examen simple et sans danger qui permet de faire un diagnostic d'une grande précision, à moindre frais qu'avec la laparotomie exploratrice. Comme dans cet examen chirurgical, la biopsie est possible et, répétons-le, la cœlioscopie permet de voir aussi bien, sinon mieux qu'à ciel ouvert, l'état du petit bassin. Une autre qualité de cet examen, qui doit le faire préférer dans bien des cas à la laparotomie, c'est qu'il peut être répété facilement sans danger pour la malade.

Donc, simplicité, inocuité, précision et possibilité de répétition font de la cœlioscopie une exploration pleine d'avenir en gynécologie pédiatrique, permettant de faire un diagnostic précis et de guider la thérapeutique grâce aux contrôles ultérieurs.

Vu le Président de Thèse :
Professeur CANLORBE

Vu le Doyen :
Professeur DELBARRE

Vu et permis d'imprimer
le Recteur de l'Académie de Paris :
M. MALLET

BIBLIOGRAPHIE

1. *CANLORBE P., BORNICHE P. et CHARTIER M.*
Puberté précoce essentielle régressive.
Annales de Pédiatrie, 1967, 16/4, 318.

2. *CANLORBE P., BORNICHE P. et CHARTIER M.*
Indications de la cœlioscopie en gynécologie pédiatrique.
Annales de Pédiatrie, 1971, 18, 10, 589.

3. *CHARTIER M.*
Gynécologie pédiatrique.
Encyclopédie médico-chirurgicale, PED, I, 4089, M10.

4. *CHARTIER M.*
L'appareil génital féminin avant la puberté.
XXV[e] Assises Françaises de Gynécologie (Nantes, 1971), MASSON et C[ie], Paris.

5. *CHARTIER M., DUBOST M., CORNU C., et CANLORBE P.*
La cœlioscopie en gynécologie pédiatrique.
Annales de Pédiatrie, 1967, 16/4, 315.

6. *COGNAT M.*
La cœlioscopie dans l'enfance et l'adolescence.
Société Française de Gynécologie. Année XL, n° 8, décembre 1970.

7. *HUFFMAN J. W.*
The gynecology of childhood and adolescence.
W. B. Saunders Company (1968).

8. *MITOLO G. et BELLONE P.*
Ginecologia Pediatrica.
Edizione Minerva Medico (1967).

9. *PALMER R.*
Cœlioscopie gynécologique.
Encyclopédie médico-chirurgicale, Gyn. I, 071, A10.

10. *THOYER-ROZAT J.*
La cœlioscopie.
Masson Édit., Paris, 1962.

11. *VASSAL J., CHARTIER M., JOB J. C. et CANLORBE P.*
Une cause rare d'aménorrhée primaire : le syndrome de Rokitansky-Küster-Hauser.
Annales de Pédiatrie, 1967, 16/4, 318.

IMP. W.-E. TÉL. 496-31-32